

Camila, Herrera; María Paz, Masiá Rojkín; Georgina Rubies; Mirta Tartabini

Facultad de Ciencias Bioquímicas y Farmacéuticas – UNR

Hospital de Niños Zona Norte “Dr. Roberto M. Carra”

Paciente femenina se presenta con **metrorragias**, **petequias** y **hematomas** en miembros inferiores cuyo diagnóstico sugestivo es síndrome anémico con marcada **plaquetopenia** y sospecha de **púrpura trombocitopénica autoinmune**. Se realiza **transfusión** de plaquetas, glóbulos rojos y gammaglobulina.



La paciente inicia **corticoterapia** con metilprednisolona y se le realiza punción de médula ósea que informa cambios displásicos mieloeritroides. Al presentar mejoría clínica se deriva por consultorio externo donde se realiza seguimiento con hemogramas semanales.

Al observar **plaquetopenia en laboratorio control** se asume como cuadro de **trombocitopenia idiopática**. Se indica pulso de metilprednisolona con escasa respuesta. Por presentar descensos continuos de recuento de plaquetas en múltiples laboratorios, se indican varias **transfusiones** de concentrados de plaquetas. La gammaglobulina no presenta respuesta y se acude al **Romiplostim** subcutáneo que induce la producción de plaquetas con meprednisona con posterior mejoría del recuento plaquetario.



En la ecografía abdominal se evidencia hepatoesplenomegalia moderada sugestiva de angioma y en la AngioTAC realizada se obtuvieron resultados normales descartando el síndrome de Kassabach-Merrit. En un nuevo laboratorio se observa recuento de plaquetas de 1000/mm3, y se solicita análisis (no autorizados) de factor de Von Willebrand, factor de ristocetina, dosaje de factor VIII y exón clínico, planteando descartar otras causas de plaquetopenia como enfermedad de Von Willebrand, trombocitopenia hereditaria y anemia de Fanconi. Además, se realiza un laboratorio completo con pedido de ENA, anti-cardiolipinas IgG/IgM, anticoagulante lúpico y $\beta 2$ glicoproteína IgG/IgM.

Por mejoría clínica y buen estado general se decide otorgar el alta hospitalaria con pautas de alarma y posterior seguimiento ambulatorio con el Servicio de Hematología. Dicho servicio, decide iniciar tratamiento con **Eltromboplag** durante 2 meses con seguimiento y controles con hemogramas semanales. No se evidencia respuesta ni mejoría con el inductor plaquetario.

Los tratamientos propuestos no resultaron en una mejoría sostenida, lo que refleja la complejidad del caso y la continua búsqueda de un tratamiento efectivo. A la fecha, la paciente recibe el tratamiento con Eltrombopag y a la espera de una fecha de cirugía para una esplenectomía.

La **púrpura trombocitopénica idiopática** se define como una trombocitopenia aislada de origen **autoinmune**, con número normal o aumentado de megacariocitos en médula ósea, sin otra enfermedad subyacente, no atribuible a infección vírica o bacteriana ni a la acción de tóxicos químicos o medicamentos. Su patogenia radica en la eliminación prematura de las plaquetas recubiertas de autoanticuerpos por células del sistema mononuclear fagocítico.

La **esplenectomía** es un tratamiento tradicionalmente considerado en casos de PTI refractaria que puede mejorar significativamente los niveles de plaquetas al eliminar el principal sitio de destrucción plaquetaria mediada por el sistema mononuclear fagocítico. Al remover el bazo, se reduce esta destrucción, permitiendo un aumento en el recuento plaquetario.

Laboratorios	4/12	4/1	12/01	16/01	26/01	31/01	VR
Glóbulos rojos	2,78	4,45	3,77	3,7	4,22	4,08	4.06-4.69
Hemoglobina (g/dl)	7,1	10,2	8,8	8,6	9,6	9,5	12.9-14.2
Hematocrito (%)	21,1	34,2	28,1	27,1	31,3	30,8	37.7-53.7
Plaquetas (mil/m3)	50	7	55	1	3	8	150-400
Observaciones	Anisopoiquilocitosis. Anisocromía	Moderada anisocitosis y ligera hipocromía	Anisopoiquilocitosis	Anisopoiquilocitosis	Anisopoiquilocitosis	Anisopoiquilocitosis. Discreta hipocromía	
Fibrinógeno (mg/dl)	186						200-400
Proteínas totales (g/dl)	8,8		9,3				6.1-7.9
Albumina (g/dl)			3,7				4.02-4.76
Inmunoglobulinas (g/dl)			5,6				
Observaciones PxE	Ligera hiperalfa1globulina. Marcada hipergammaglobulina poli clonal		Ligera hiperbeta1globulina. Marcada hipergammaglobulina				
IgG (mg/dl)	4061		4485				816-1064
Anticuerpos anti- A-ADN						REACTIVO	Título de
A-ENA (U)			REACTIVO MODERADO 33		No reactivo para ADN ds, histonas, smD1, snRNP, a-Ro, a-La, scl70, CEN P-B, Jo1, nucleosomas		20-60
FAN	REACTIVO: 1/40		REACTIVO: 1/160				
Anticoagulante lúpico			0,9				<1.2